

Contribution à l'étude de la forme généralisée
de la
MALADIE OSTÉO-FIBRO-KYSTIQUE
DE RECKLINGHAUSEN

THÈSE

présentée et soutenue publiquement le 24 Juin 1935

POUR OBTENIR LE TITRE DE
Docteur de l'Université de Nancy, Mention « Médecine »

PAR

WEISSBERG (Pinkas)

né le 1^{er} Décembre 1906, à Niebylow (Pologne)

Examineurs de la Thèse :	{	MM. CAUSSADE, Professeur . . .	Président.
		FRÉLICH, Professeur . . .	Juges.
		ABEL, Agrégé	
		DROUET, Agrégé	

*Le Candidat répondra aux questions qui lui seront posées
sur les diverses parties de l'enseignement médical*

NANCY

IMPRIMERIE GEORGES THOMAS
Angle des rues de Solignac et Henri-Lepage

1935



Digitized by the Internet Archive
in 2026

Contribution à l'étude de la forme généralisée
de la
MALADIE OSTÉO-FIBRO-KYSTIQUE
DE RECKLINGHAUSEN

THÈSE

présentée et soutenue publiquement le 24 Juin 1935

POUR OBTENIR LE TITRE DE
Docteur de l'Université de Nancy, Mention « Médecine »

PAR

WEISSBERG (Pinkas)

né le 1^{er} Décembre 1906, à Niebylow (Pologne)

Examineurs de la Thèse :	{	MM. CAUSSADE, Professeur . . .	Président.
		FRÉLICH, Professeur . . .	Juges.
		ABEL, Agrégé	
		DROUET, Agrégé	

*Le Candidat répondra aux questions qui lui seront posées
sur les diverses parties de l'enseignement médical*

NANCY

IMPRIMERIE GEORGES THOMAS
Angle des rues de Solignac et Henri-Lepage

1935

Université de Nancy - Faculté de Médecine

Doyen: M. L. SPILLMANN, O $\star$, I U

Professeurs honoraires: MM. NICOLAS, $\star$, I U ; WEISS, O $\star$, I U ;
BOUIN, O $\star$, I U ; ANCEL, $\star$, I U ; GARNIER, $\star$, I U ; MACÉ, $\star$, I U ;
P. PARISOT, O $\star$, I U ; DUFOUR, $\star$, I U ; G. THIRY, $\star$, I U .

PROFESSEURS:

Anatomie pathologique	M. L. HOCHÉ, O $\star$, I U .
Clinique médicale	M. G. ETIENNE, O $\star$, I U .
Clinique des maladies syphilitiques et cutanées.	M. L. SPILLMANN, O $\star$, I U .
Clinique de chirurgie infantile et d'orthopédie.	M. FRÉLICH, $\star$, I U .
Physiologie	M. M. LAMBERT, $\star$, I U .
Clinique obstétricale et Accouchements.....	M. A. FRUHNHOLZ, O $\star$, I U .
Clinique d'oto-rhino-laryngologie	M. P. JACQUES, $\star$, I U .
Clinique de chirurgie urinaire	M. P. ANDRÉ, $\star$, I U .
Histologie	M. R. COLLIN, $\star$, I U .
Anatomie descriptive	M. M. LUCIEN, $\star$, I U .
Clinique chirurgicale	M. G. MICHEL, $\star$, I U .
Clinique médicale	M. L. RICHON, $\star$, I U .
Chimie médicale	M. H. ROBERT, $\star$, I U .
Thérapeutique	M. M. PERRIN, $\star$, I U .
Hygiène et médecine préventive	M. J. PARISOT, C $\star$, I U .
Clinique chirurgicale	M. HAMANT, $\star$, I U .
Clinique ophtalmologique	M. P. JEANDELIZE, $\star$, I U .
Hydrologie	M. SANTENOISE, $\star$, A U , S .
Clinique des maladies des enfants	M. L. CAUSSADE, $\star$, I U .
Bactériologie	M. DE LAVERGNE, $\star$, I U .
Professeurs sans chaire	M. L. JOB, $\star$, I U .
	M. WATRIN, $\star$, I U .

CHARGÉS DE COURS COMPLÉMENTAIRES:

Clinique des maladies tuberculeuses	M. M. PERRIN, $\star$, I U , professeur.
Pathologie générale	M. P. SIMONIN, A U , agrégé.
Clinique gynécologique	M. P. SIMONIN, A U , agrégé.
Pathologie externe	M. A. BINET, $\star$, I U , agrégé libre.
Clinique des maladies contagieuses	M. GUILLEMIN, A U , agrégé.
Propédeutique dermatologique	M. DE LAVERGNE, $\star$, I U , professeur.
Médecine opératoire	M. WATRIN, $\star$, I U , prof. s. chaire.
Electrothérapie et radiologie	M. M. BARTHÉLEMY, $\star$, I U , ag. l.
Accouchements (cours théorique)	M. G. LAMY, $\star$, I U , ch. du c., ag. l.
Obstétrique	M. JOB, $\star$, I U , prof. sans chaire.
Clinique propédeutique médicale	M. VERMELIN, $\star$, A U , agrégé.
Anatomie et Médecine légale	M. DROUET, A U , agrégé.
Pathologie interne	M. MUTEL, $\star$, I U , agrégé.
Clinique des maladies mentales	M. ABEL, $\star$, I U , agrégé.
Education physique (I)	M. HAMEL, $\star$, docteur.
Physiologie du travail	M. L. MERKLEN, A U , agrégé.
Clinique neurologique (I)	M. L. MERKLEN, A U , agrégé.
Propédeutique O.-R.-L. (I)	M. MICHON, docteur.
Parasitologie	M. AUBRIOT, docteur.
	M. DOMBRAY, docteur.

AGRÉGÉS EN EXERCICE:

MM. MERKLEN, A U .	MM. POURSIÈNES.	MM. GUILLEMIN, A U .
FLORENTIN.	MELNOTTE, O $\star$.	ABEL, $\star$, A U .
BODART.	MUTEL, $\star$, I U .	DROUET, A U .
CHALNOT.	VERMELIN, $\star$, A U .	SIMONIN, A U .
WOLFF.		

AGRÉGÉS LIBRES:

MM. G. GROSS, $\star$, I U ; S. RÉMY, I U ; BUSQUET, I U ;
M. FAIRISSE, I U ; BINET, $\star$, I U ; BARTHÉLEMY, $\star$, I U ; LAMY, $\star$, I U .

M. E. TRIBOLET, I U , Secrétaire

(I) Fondation de l'Université.

La Faculté a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend ni les approuver ni les imputer.



A LA MÉMOIRE VÉNÉRÉE DE MON PÈRE

A MA MÈRE

*Témoignage de la plus vive affection
et de la plus grande reconnaissance.*

A MA SŒUR, A MON FRÈRE

*Que mon cœur réunit dans une même
et inaltérable tendresse.*

A mes Oncles:

J. WEISSBERG et S. ARBEIT

Témoignage de ma reconnaissance

Meis et Amicis

A mon Maître et Président de Thèse

M. LE PROFESSEUR CAUSSADE

Professeur de la Clinique des maladies des enfants
Chevalier de la Légion d'honneur

*Témoignage de ma reconnaissance et
ma respectueuse admiration.*

A mes Juges:

M. LE PROFESSEUR FRÉLICH

Professeur de la Clinique de Chirurgie infantile et d'Orthopédie
Chevalier de la Légion d'honneur

M. LE PROFESSEUR AGRÉGÉ ABEL

Chargé de Cours de Pathologie interne
Chevalier de la Légion d'honneur

M. LE PROFESSEUR AGRÉGÉ DROUET

Chargé de Cours de Clinique propédeutique médicale

*Qui nous ont fait le grand honneur de
juger cette thèse.*

INTRODUCTION

Le rapport, qui existe entre l'hyperparathyroïde et certains syndromes osseux ne peut plus faire aucun doute à l'heure actuelle. Des lésions parathyroïdiennes coexistent avec certaines modifications du squelette, caractérisées par la décalcification des os et des troubles du métabolisme calcique. La suppression chirurgicale des parathyroïdes peut guérir l'affection osseuse et rectifier ces troubles du métabolisme.

LIÈVRE, qui vien de publier sur cette question la monographie française la plus complète, considère que les tumeurs parathyroïdiennes déterminent au niveau des os des lésions polymorphes: kystes, tumeurs, fractures spontanées, incurvations osseuses, grande malacie terminale qui répondent à un processus pathologique unique. Cet ensemble morbide est caractérisé par l'association d'un adénome parathyroïdien à une décalcification osseuse et à des métastases calcaires; c'est à cet ensemble morbide, que LIÈVRE a donné le nom d'ostéose parathyroïdienne.

La désignation de « maladie de Recklinghausen », sujet de notre thèse peut être substituée dans la plupart de cas au terme d'ostéose parathyroïdienne. Cette ostéïte fibreuse déformante avec formations

kystiques et productions tumorales a été pour la première fois isolée par RECKLINGHAUSEN en 1891. Avant lui on ne connaissait guère que l'ostéomalacie. En 1887, PAGET avait décrit l'ostéite déformante. En 1891, RECKLINGHAUSEN dans un travail, publié au jubilé de Virchow étudia, au point de vue anatomique, diverses altérations osseuses. La première partie de son travail était consacrée à l'ostéite fibreuse: six cas y sont rapportés, dont quatre concernent des maladies de Paget et deux vraisemblablement, l'affection qui nous occupe. C'est surtout la cinquième observation de RECKLINGHAUSEN, qui correspond à l'ostéite déformante étendue avec tumeurs et kystes.

Dans cette observation d'une femme âgée de 66 ans, décédée d'une pneumonie, on signalait un processus d'hypérostose généralisée à tout le squelette avec formations kystiques: une énorme hypérostose du crâne, une hypérostose et incurvation de l'humérus droit, une incurvation du fémur droit, trois formations kystiques dans le tibia droit, un état poreux des autres éléments osseux, surtout des côtes. Un examen anatomo-pathologique pratiqué après le décès démontrait une transformation fibreuse de la moelle osseuse et la présence de kystes remplis d'une masse brunâtre.

Dans ses six observations RECKLINGHAUSEN confond l'affection qui devait porter son nom avec la maladie de Paget. Il décrit une symptomatologie intermédiaire entre la symptomatologie de la maladie de Paget et celle de l'ostéose parathyroïdienne. En 1910 RECKLINGHAUSEN poursuit surtout des études

sur l'histogenèse des ramolissements osseux et fut amené à modifier ses vues sur la nosologie osseuse. Sa conception nouvelle était la suivante: il existe une maladie rachitique-malacique, dont la maladie, qui porte son nom constitue une variété « la malacie métaplastique ou ostéite fibreuse de Recklinghausen ». L'ostéite déformante de Paget (maladie hyperostotique métaplastique) est une autre variété de la même maladie.

En 1896 la thèse française de MESLAY fut consacrée à l'ostéomalacie et certaines observations de cette thèse se rapportent à la maladie de Recklinghausen. La distinction de la forme généralisée de la maladie de Recklinghausen et des kystes localisés des os fut l'objet d'un travail de VON HABERER; c'est à propos de cette publication, que MIKULICZ individualisa les kystes essentiels des os survenant principalement chez des sujets jeunes. En 1904, ASKANAZY constata au cours d'une autopsie l'existence d'une tumeur parathyroïdienne chez un individu atteint d'une ostéopathie fibreuse.

Les travaux d'ERDHEIM, en 1906, établirent l'existence de rapports entre les parathyroïdes et le métabolisme du calcium.

Mac CALLUM et VOEGTLIN établirent pour la première fois d'une façon précise les conséquences de la parathyroïdectomie sur le métabolisme du calcium et montrèrent que la parathyroïdectomie détermine constamment un abaissement de la calcémie.

SCHLAGENHAUFER à la Société de Médecine de Vienne conclut à la nécessité d'une intervention ex-

ploratrice sur les parathyroïdes dans les cas d'ostéite fibreuse grave et évolutive et conseilla l'extirpation des tumeurs parathyroïdiennes.

En France, cette ostéopathie attira peu l'attention ; les kystes osseux furent complètement décrits en 1912, par LECÈNE et LENORMANT, mais ces auteurs n'étudièrent que les kystes solitaires. On peut dire, que la maladie resta ignorée jusqu'en 1923, époque à laquelle la publication d'André LERI la fit connaître. Depuis quelques années, la question a été reprise en France par de très nombreux auteurs parmi lesquels ACHARD, CUNÉO, RUPPE, SAINTON, BOURGUIGNON, LERICHE, LIÈVRE, M.-P. WEIL, L. LANGLOIS.

Actuellement la maladie de Recklinghausen constitue une entité morbide bien caractérisée par la décalcification osseuse avec fibrose médullaire, de nombreux kystes osseux et un adénome parathyroïdien dont l'ablation chirurgicale constitue le traitement, souvent efficace. Cette définition de la maladie Recklinghausen répond à la plupart de cas observés bien qu'il ne soit pas prouvé, que la lésion adénomateuse soit indispensable et qu'un simple hyperfonctionnement parathyroïdien sans adénome ne soit pas capable de réaliser le tableau clinique de la maladie. A côté des lésions osseuses, on constate dans la maladie de Recklinghausen une viciation du métabolisme calcique, se traduisant par une élévation du taux de la calcémie, et par l'augmentation de la quantité du calcium éliminé par les urines. Cette viciation reste en rapport avec l'hyperfonctionnement parathyroïdien.

Si cette affection peut être difficilement diagnostiquée par la clinique, on possède heureusement un moyen précieux pour reconnaître : la radiographie.

Nous divisons notre travail en cinq chapitres. Le premier chapitre est consacré à nos documents et aux observations choisies dans la littérature. C'est à l'occasion de deux cas personnels récents, que notre Maître, le Professeur CAUSSADE, nous a conseillé de nous occuper exclusivement de la forme généralisée de la maladie de Recklinghausen.

Dans le premier cas, il s'agit d'une malade âgée de 42 ans, atteinte d'une ostéite fibreuse kystique généralisée à évolution progressive et grave, se traduisant par des douleurs osseuses, une légère hyperostose crânienne, des tuméfactions et des déformations des membres et par une impotence complète des membres inférieurs. La calcémie de cette malade n'était que modérément augmentée. La radiographie a révélé de nombreux kystes. La biopsie pratiquée par M. le Professeur HAMANT n'a montré à l'examen anatomo-pathologique aucune lésion précise adénomateuse ; on était en présence du tissu thyroïdien normal. Toutefois la parathyroïdectomie a été suivie d'une cessation des douleurs osseuses, mais on n'a pas constaté de notable amélioration de l'impotence fonctionnelle des membres.

Dans le second cas, il s'agit d'une femme, cultivatrice, âgée de 76 ans, amputée d'un sein en 1914 et emphysémateuse depuis plusieurs années. Elle présente une arthrite sèche ankylosante de la hanche droite et une cyphose cervico-dorsale très accentuée.

La radiographie démontre une décalcification intense des différents segments osseux, et surtout du bassin avec présence de plusieurs géodes.

Le deuxième chapitre contient la description clinique ainsi que la description des perturbations humorales.

Dans le troisième chapitre nous envisageons le diagnostic positif de la forme généralisée et localisée et le diagnostic différentiel des autres ostéopathies diffuses.

Dans le quatrième chapitre nous traitons la question de l'étiologie et de la pathogénie, qui a fait l'objet de controverses multiples. Nous sommes amené à penser, qu'il existe pour la plupart des cas à l'heure actuelle une pathogénie unique.

Enfin dans le dernier chapitre, nous désignons les différents thérapeutiques recommandés et quelle est à notre avis, la ligne de conduite la plus logique et la plus efficace.

CHAPITRE PREMIER

OBSERVATIONS

OBSERVATION I

(De MM. les professeurs CAUSSADE et HAMANT)

Il s'agit d'une femme, âgée de 42 ans, envoyée à l'hôpital par le professeur CAUSSADE pour une maladie de Recklinghausen. C'est à cette occasion que nous avons pu examiner la malade.

Antécédents héréditaires. — Ses parents sont encore vivants. Son père, âgé de 72 ans, est rhumatisant depuis un certain âge. Les médecins consultés ont constaté chez lui un anévrysme de l'aorte, qui semble être d'origine spécifique, mais d'après les explications de la malade, la réaction de Wassermann était négative. A la suite de ces lésions, son père a déjà fait deux ictus, qui ont passé sans avoir donné aucune paralysie. Sa mère, âgée de 70 ans, a subi une opération pour kyste de l'ovaire et, à l'heure actuelle, elle est bien portante. La malade est fille unique. Sa mère n'a jamais fait de fausses couches.

Antécédents personnels. — Comme maladies de l'enfance, elle signale la coqueluche et la rougeole. Elle n'a jamais eu de rhumatisme. Mariée, elle a été deux fois enceinte; un enfant est né vivant; actuellement il est âgé de 19 ans, bien portant, l'autre grossesse s'est terminée par une fausse couche.

Histoire de la maladie. — Jusqu'à 1928, la malade était en bonne santé. A partir de cette année apparaissent des douleurs vagues, localisées dans le membre inférieur droit, surtout au niveau de son genou droit. Ces douleurs apparaissent à la fatigue, à la station debout prolongée et surtout au froid. La malade commence à se plaindre d'une certaine raideur au niveau de son genou, raideur discontinue, qui disparaît après un certain temps de repos.

Elle consulte un médecin qui, pensant au rhumatisme, lui prescrit un traitement au salicylate de soude per os. Mais le salicylate de soude n'a donné aucun résultat appréciable.

En décembre 1931, les douleurs se sont diffusées dans la jambe gauche, sans que la malade puisse nettement localiser leur siège. Elles sont devenues plus intenses et le repos les calmait un peu.

La malade constate qu'elle maigrit beaucoup et que l'impotence de ses membres inférieurs s'accroît progressivement.

En octobre 1933, elle ne peut plus quitter son lit. Elle fait aussi à ce moment un érythème de la jambe gauche qu'on qualifie d'érythème noueux ?

Etat actuel. — Depuis cinq mois, elle est surprise de constater l'apparition successive des déformations au niveau de la jambe droite, des bosses au niveau du pied droit et d'une tuméfaction du tiers moyen de la cuisse gauche. La malade a vu ensuite apparaître une tuméfaction au niveau de son maxillaire supérieur gauche et des déformations des dernières phalanges, qui semblent raccourcir les doigts. Il est à noter que la malade n'a jamais ressenti de douleurs au niveau de ses membres supérieurs ni au niveau du crâne et de la face.

Examen de la malade. — A l'examen, nous sommes frappés par un amaigrissement notable. Il existe une atrophie musculaire diffuse. On est en présence d'une femme cachectique, de teint très anémié.

Squelette - Crâne. — Cette malade, de petite taille, a une tête un peu agrandie. L'orbite gauche est saillante ; les dia-

mètres occipito-frontal et bipariétal sont un peu augmentés. A la palpation du crâne, on ne sent aucune déformation.

Face. — La dissymétrie est visible à première vue par suite d'une grande tuméfaction du maxillaire supérieure gauche, tuméfaction du volume d'une pomme moyenne qui efface les plis et les dépressions de l'hémiface.

A la palpation, on constate que cette tuméfaction est de consistance dure et sa surface, irrégulière, présente des saillies et des dépressions. Cette masse osseuse fait corps avec le maxillaire et se continue avec les régions osseuses environnantes et surtout avec le rebord orbitaire correspondant. L'appareil dentaire n'est pas normal. Les dents sont tassées les unes contre les autres et incurvées. Les maxillaires inférieurs ne présentent pas d'irrégularités. On n'observe aucune déviation de la mâchoire inférieure. Les angles des maxillaires sont normaux.

Membres supérieurs. — Les membres supérieurs, très grêles, très amaigris. Leurs mouvements ne sont pas limités et, à la palpation, on ne constate pas de douleurs. Les métacarpiens sont un peu saillants. Les phalanges des deux mains, un peu incurvées, présentent des déformations notables. Les dernières phalanges sont élargies en spatules. Les doigts semblent raccourcis.

Thorax. — Le thorax, étroit, est fortement aplati; il n'est pas douloureux à la palpation, Les clavicules normales, les épaules tombantes. Les côtes sont normales. La colonne vertébrale ne semble pas être touchée; il n'y a aucune déviation ni tassement. Pas de lordose ni de scoliose.

Bassin. — Les os iliaques sont peu hypertrophiés; aucune autre déformation n'est visible.

Membres inférieurs. — Les membres inférieurs sont déformés. La jambe droite est tuméfiée. Cette tuméfaction s'étend au niveau du pied droit. La position du membre inférieur droit est en varus, avec grande tendance à l'équinisme. Les mouvements passifs sont très limités. La malade peut légèrement fléchir et allonger son membre droit, mais ces mou-

vements sont très douloureux. A la palpation, on constate une tuméfaction fusiforme au niveau du tibia droit.

La cuisse gauche présente une grosse tuméfaction dans le tiers moyen. La jambe gauche comme les pieds, très atrophiés, ne sont pas déformés. Les mouvements du membre inférieur gauche sont très espacés.

Système nerveux. — La force musculaire des membres inférieurs et supérieurs est très diminuée. Le tonus musculaire est diminué, les muscles sont tout à fait flasques et tous les mouvements qui ne provoquent pas de douleurs osseuses sont d'une amplitude excessive. Les réflexes tendino-périostés sont un peu vifs, les réflexes cutanés sont normaux. La sensibilité est normale. Les pupilles sont égales, régulières, les réflexes pupillaires sont normaux.

Viscères. — Les poumons respirent normalement, les bruits du cœur sont normaux. Le pouls est à 78, la malade déclare que le pouls n'est jamais rapide. Au point de vue rénal, la palpation ne nous révèle rien d'anormal. La malade n'a jamais présenté de coliques néphrétiques. Abdomen flasque. Foie et rate non palpables.

Acte opératoire. — La malade a été opérée le 13 mars 1934. L'intervention chirurgicale a été faite par M. le professeur HAMANT. On fait une incision à cravate de Kocher. Les muscles écartés, on pratique une incision de la gaine du sternocleido-mastoïdien. On recherche des parathyroïdes. Du côté droit on ne trouve rien de particulier, tandis que du côté gauche on arrive à délimiter un nodule grisâtre, qu'on enlève. Après avoir enlevé ce nodule, on suture les deux artères thyroïdiennes et on badigeonne la région à l'isophénol. On suture les muscles et on agrafe l'incision.

Suites opératoires. — On enlève ces agrafes le quatrième jour et la malade quitte la clinique le huitième jour, n'ayant présenté aucun accident parathyréoprive. Dès le deuxième jour on note une cessation brusque des douleurs.

Etat actuel. — L'état actuel est assez satisfaisant. Les dou-

leurs ont disparu, les mouvements sont moins limités, mais la malade, très affaiblie, doit encore garder le lit.

Examen histologique. — Le laboratoire a répondu que ce nodule n'était nullement un adénome parathyroïdien, mais du tissu thyroïdien normal.

Radiographies. Tête. — La voûte crânienne est légèrement épaissie. Au niveau de la face, aspect décalcifié des os de la face. Disparition de l'architecture osseuse. Au niveau du maxillaire supérieur droit, un grand kyste inclus dans l'os rarifié.

Mains. — Au niveau des os du carpe on constate des géodes. Les métacarpiens présentent de multiples géodes au niveau des diaphyses et dans les espaces sus-articulaires. Les phalanges sont incurvées, leurs trabécules disloquées avec de multiples géodes (Planche I).

Tibia et péroné droit (de profil). — Décalcification intense. Dans le tiers moyen du tibia, le contour de l'os n'est plus visible, mais remplacé par un aspect ouaté. De grands kystes sont visibles à ce niveau (Planche II).

Tibia et péroné (de face). — Décalcification diffuse, élargissement de la médullaire, la corticale est extrêmement mince, l'architecture osseuse n'est pas nette. Présence de nombreuses géodes de divers diamètres.

Examen du sang au point de vue de la teneur en calcium

1° Le calcium total au litre du sérum sanguin :

Trouvé : 0,132 gr. ; normal : 0,105 gr.

Calcium ionisé au litre de sérum : trouvé : 0,025 gr. ; normal : 0,022-0,028 gr.

2° Le pH et la réserve alcaline, qui ont servi à calculer le calcium ionisé par la méthode de Guillaumin.

pH à 18° : trouvé : 7,44 ; normal : 7,30 à 7,40.

Réserve alcaline : trouvé : 45,2 % ; normal : 45 %.

Donc hypercalcémie nette, mais nullement excessive.

OBSERVATION II

(De M. le professeur CAUSSADE)

Mme J..., cultivatrice, âgée de 76 ans, était amputée d'un sein en 1914. Elle souffre depuis longtemps d'une bronchite chronique et elle est emphysémateuse depuis plusieurs années. Il y a un an, elle a présenté une sciatique.

Etat actuel. — Elle souffre toujours de sa bronchite. Des douleurs vives réapparaissent dans la jambe gauche. Depuis quatre mois, troubles de la déglutition avec sensation d'arrêt dans l'œsophage.

On note un léger amaigrissement. L'hypertension artérielle est marquée : 22-14. A l'examen cardiaque, dilatation du cœur droit. A l'examen des poumons, bronchite chronique avec emphysème. L'appareil osseux est très touché. On note une arthrite sèche ankylosante de la hanche droite. Cyphose cervico-dorsale très accentuée.

Radiographie. — A l'examen radiologique, arrêt de la bouillie dans l'œsophage, au niveau du rétrécissement aortique.

Thorax. — Le squelette est à peine visible. Décalcification extrême des côtes, dont les contours extérieurs tranchent à peine sur les tissus mous environnants. Plusieurs géodes au niveau des côtes. Il existe un kyste très marqué de la clavicule gauche au niveau de son extrémité interne. Les omoplates, très décalcifiées, sont floues et renferment de multiples géodes juxtaposées. Le rachis, incurvé, montre une cyphose cervico-dorsale très accentuée, les vertèbres semblent tassées, leurs trabécules disloquées. La trame pulmonaire montre des bandes scléreuses. Cœur très étalé.

Bassin. — Grande dislocation des trabécules, opacité diminuée, décalcification et résorption osseuse notable, ostéoporose de tous les os iliaques, pubis et ischions. On voit de multiples kystes, mais plus de sclérose ni de géodes (Planche III).

OBSERVATION III

(Résumé. MANDL, 1926)

Homme de 44 ans. Il y a quatre ans, a été pris de difficulté de la marche, de fatigue, de douleurs dans les membres inférieurs. En 1923, cure de repos suivie d'amélioration. En 1924, douleurs violentes dans l'avant-bras gauche, tumeur de la jambe droite. A la radiographie, en 1925, ostéite fibro-kystique typique. En 1926, anémie, amaigrissement. Calcémie: 125 milligrammes. Calciurie normale. Opération le 12 mars 1926. Ablation d'une masse du volume d'un haricot, située à gauche du corps thyroïde. A l'examen histologique, pas de tumeur parathyroïdienne, même pas d'hyperplasie: la masse enlevée est un adénome thyroïdien avec colloïde entourant une parathyroïde frappée d'une dégénérescence graisseuse. Evolution post-opératoire. Guérison simple. Se sent beaucoup mieux. Le poids augmente.

OBSERVATION IV

(GOLD, 1927)

Mme F..., 54 ans, cultivatrice, fait une chute dans un escalier le 11 mai 1927. Douleurs violentes dans la jambe gauche qui l'obligent à rester au lit. Grande difficulté à soulever la jambe gauche au-dessus du plan du lit. Fracture spontanée du fémur consolidée en position vicieuse. Tumeur d'une dureté osseuse au niveau de la crête iliaque droite.

Radiographies. — Flou des contours iliaques, surtout à droite, images claires du pubis, de l'ischion droit et des têtes et diaphyses fémorales; décalcification de tout le squelette pelvien; quelques kystes dans l'humérus et au niveau des côtes. Calcémie: 131 milligr.; calciurie: 412 milligr. par 24 heures.

Antécédents. — D'après l'interrogatoire, les premiers signes remontent à 1923: difficulté à uriner, douleurs gastriques,

vomissements aqueux et bilieux; en 1924, la marche était difficile.

Parathyroïdectomie (GOLD, EISELSBERG) en 1927. Adénome parathyroïdien.

Suites opératoires normales. Un mois plus tard, elle commence à marcher. Radiographie: pas d'amélioration notable; la calcémie tombe de 131 milligr. à 99 milligr., la calciurie à 38 milligr.

OBSERVATION V

(QUICK, HUNSBERGER, SCHNABEL, 1931)

Homme de 25 ans, hospitalisé pour déformations extrêmes du squelette, qui respectent seulement les pieds, les mains, la tête.

Il y a quelques années, apparition d'une tuméfaction de la mâchoire inférieure du côté droit. Il y a quatre ans, rupture du ligament rotulien droit.

La radiographie du genou montre le début des modifications osseuses. Peu après, polydypsie, polyurie, urines laiteuses. Il y a trois ans, fracture spontanée du fémur gauche. Les radiographies, faites à cette date, montrent des lésions diffuses d'ostéite fibro-kystique avec apparence atypique en différentes régions.

Examen. — Déformations extrêmes de tout le squelette avec distorsion des membres; seulement le crâne, les pieds et les mains ont conservé un aspect extérieur normal. Cyphose dorsale, tassement de la colonne cervicale, tuméfaction du maxillaire droit, crêtes iliaques irrégulières, bassin déformé.

Membre supérieur gauche: courbure de l'humérus, épaissement du radius. Membre supérieur droit: humérus très déformé, mouvements impossibles. Calcémie: 147 milligr.

Radiographies. — Décalcification intense de tous les os, nombreuses fractures des côtes, des tibias et des métacarpiens. Les os ont une apparence kystique.

Opération: 1930. Anesthésie locale. Découverte du lobe thyroïdien gauche. Extirpation d'une masse encapsulée de la taille d'une petite olive.

Suites opératoires. — La calcémie tombe de 147 milligr. à 130 milligr. et ultérieurement à 117 milligr. Injection, pendant un certain temps, de gluconate de calcium à 10 %.

Radiographies: augmentation de la densité osseuse.

OBSERVATION VI

(LIÈVRE. Service du docteur André LERI)

M. G..., 31 ans, caviste, entre pour impotence des membres inférieurs.

L'affection a débuté en 1925, par des douleurs dans la cheville et la jambe droite, amenant une gêne de la marche; elles s'améliorent pendant l'été, s'aggravent aux premiers froids.

En 1926, coliques néphrétiques; en 1927, apparition, au niveau du tiers supérieur des crêtes tibiales, d'une tuméfaction régulière et limitée, avec mouvements articulaires douloureux.

En 1928, violentes douleurs qui s'atténuent progressivement.

Examen: août 1928. Mouvement du membre inférieur gauche impossible. Tuméfaction du volume d'une noix, sur le tiers supérieur de la crête du tibia gauche. Hypotonie musculaire. Le cubitus gauche présente, à son tiers supérieur, une tuméfaction fusiforme.

Calcémie: 198 milligr. B.-W.: négatif. L.C.R.: normal.

Radiographie: Fémur gauche. Trait de fracture au tiers inférieur. Décalcification diffuse de la diaphyse, opacité irrégulière avec des plages très claires donnant l'aspect ouaté; tibia gauche: décalcification intense, vaste kyste au tiers supérieur, autres kystes à plus petites dimensions. Humérus gauche et droit: décalcification diffuse, amincissement extrême de la corticale, aspect fibro-géodique du tiers supérieur. Le reste du squelette est normal,

En 1929, le patient fait une nouvelle crise de coliques néphrétiques; calcémie: 230 milligr.; calciurie: 380 milligr. par 24 heures.

En 1929, le malade n'ose faire aucun mouvement, dans la crainte de se faire une fracture. Légère tachyarythmie.

Intervention en 1929, par M. CHIFOLIAU: la parathyroïde droite, du volume d'un petit haricot, réniforme, est enlevée.

Suites opératoires: au dixième jour apparaît le signe de Chwostek. Administration d'extrait parathyroïdien et de chlorure de calcium intraveineux. La calcémie s'abaisse à 130 milligrammes, puis à 125 milligr.

Seize mois après l'intervention, l'état général est excellent, le malade a pris de l'embonpoint.

CHAPITRE II

SYMPTOMATOLOGIE

I. — DOULEURS

Le début est lent et la maladie s'installe progressivement. Le symptôme annonciateur est presque toujours constitué par des douleurs; ces douleurs siègent d'ordinaire dans les membres inférieurs, le rachis ou la région lombaire; elles apparaissent à la fatigue, à la station debout prolongée. Les sujets se plaignent d'une asthénie profonde, inexplicable; ils sont pâles en général.

Dans notre première observation la faiblesse s'intriqua avec des difficultés de la marche, qui précédèrent de 3 ans les lésions osseuses typiques.

Les douleurs sont le plus souvent à type rhumatoïde, plus ou moins diffuses et peuvent frapper de nombreuses parties du squelette, ce que nous avons constaté chez notre malade de l'obs. I, qui a été considérée comme rhumatisant et traitée au début de sa maladie par le salicylate de soude.

Dans d'autres cas il s'agit des crises douloureuses localisées au niveau des os, d'une violence extrême,

atroce, térébrante; le malade indique leur siège avec une précision extrême, la moindre pression à ce niveau augmente encore leur intensité. Cette douleur est exacerbée par les déplacements imprimés aux membres ou par les mouvements spontanés. Elles peuvent durer aussi longtemps que la maladie ou cesser spontanément.

II. — ALTÉRATIONS OSSEUSES

Les altérations osseuses consistent en: a) hypertrophies osseuses diffuses; b) tuméfactions osseuses localisées; c) fractures spontanées; d) incurvations et tassements osseux.

a) *Hypertrophies osseuses diffuses.* — Ces hypertrophies frappent surtout les os plats. L'épaississement du crâne est signalé avec une grande fréquence (MEYER). Dans le cas de PARREIRO et de CASTRO-FREIRE, le crâne atteignit un volume énorme aussi important, que celui réalisé par les maladies de Paget les plus accentuées; toutefois la maladie de Recklinghausen comporte souvent des tuméfactions supplémentaires, qui forment des bosses localisées et irrégulières. Toujours chez notre malade de l'observation I, on note à la radiographie un léger épaississement du crâne. En dehors du crâne, des hypertrophies diffuses analogues peuvent s'observer à la face, surtout au niveau des maxillaires, au niveau du bassin, de l'omoplate et des autres os plats. Ces hypertrophies sont des élargissements sans véritable aug-

mentation du tissu osseux et ces os sont d'une particulière fragilité.

b) *Tuméfactions osseuses localisées.* — Les tuméfactions osseuses sont inconstantes. Elles sont attribuées, avec plus ou moins de raison, à un traumatisme; elles se localisent de préférence au tibia, au radius ou au cubitus. Elles sont alors tantôt à implantation large, tantôt étroite et ont les dimensions d'une noisette, d'une noix et même d'un poing. Elles peuvent être prises pour des ostéosarcomes. Ces tuméfactions peuvent s'accompagner de modifications superficielles; la peau peut être rouge, chaude et oedématiée et laisser même transparaître une circulation veineuse collatérale. Ces lésions osseuses atteignent lentement leur volume maximum puis restent en général stationnaires.

c) *Les fractures.* — Les fractures survenant inopinément en pleine santé ou précédées d'asthénie et de douleurs osseuses constituent très souvent le premier grand signe de la maladie. Ces fractures se produisent électivement au niveau des os longs. D'une façon générale, les fractures ont un aspect en rapport avec la période évolutive: au début, elles sont à peine pathologiques, douloureuses, susceptibles de se consolider; ultérieurement elles sont spontanées, peu douloureuses; à un stade avancé, ce sont d'innombrables fractures indolores, passant inaperçues. Leur consolidation est en général assez défectueuse; le cal est parfois volumineux, irrégulier, provoquant une déformation considérable du membre.

d) *Incurvations et tassements osseux.* — Les incurvations et tassements osseux sont une des caractéristiques de la maladie. Les déformations consistent en incurvations en *genu valgum*, en infléchissement des fémurs. Les membres inférieurs incurvés et fracturés sont le siège de déformations considérables : réduction de longueur, coudures, courbures irrégulières de sens inverse, causant une impotence fonctionnelle extrêmement marquée, de sorte, que les malades marchent péniblement en s'aidant de béquilles.

Les ceintures scapulaires et pelviennes ne sont pas épargnées. Les diamètres du bassin sont modifiés et celui-ci présente les mêmes caractères que le bassin ostéomalacique. Le tassement vertébral est fréquent. Cette platyspondylie réalise parfois une cyphose dorsale et lordose lombaire compensatrice (Obser. II).

Deux facteurs qui pourraient paraître contradictoires contribuent, en effet, à produire les incurvations et les tassements osseux. D'une part, la conservation d'une certaine capacité fonctionnelle, la possibilité de la marche et de la station debout, la décalcification des membres inférieurs et du tronc déterminent le tassement. D'autre part, les décalcifications très rapidement évolutives, qui confinent les malades au lit, déterminent sous l'influence des tractions musculaires des incurvations extrêmes et des distorsions des os longs.

III. — SIGNES OSSEUX RADIOLOGIQUES

L'examen radiologique bien étudié par LIÈVRE révèle des altérations osseuses diffuses. La décalcification peut exister sans qu'il y ait aucune modification de l'architecture de l'os et ne se déceler que par une diminution de l'opacité osseuse. Au cas où celle-ci est bouleversée, il existe dans les os des aspects flous, des trabécules s'intriquant les unes dans les autres, indice de troubles de l'ossification.

A côté de cette image trabéculaire, se trouvent des images géodiques. Celles-ci sont tantôt petites, isolées les unes des autres, donnant à l'os un aspect vermoulu, tantôt ovalaires, si volumineuses qu'elles méritent le nom des kystes.

Les tuméfactions osseuses peuvent atteindre l'os entier, ou n'exister que sur une face. L'opacité est irrégulière, diminuée en certains points, parsemés de zones foncées alternant avec des plages claires. Au crâne il y a disparition des tables externes et internes, si bien que les parois craniennes prennent un aspect ouaté. La table externe est irrégulière et donne l'image « de fumée qui s'élève des parois craniennes, vraiment caractéristique » (SAINTON).

Comme l'on fait remarquer SICARD, CHAUVEAU et SAINTON, l'aspect du crâne peut être celui d'une hypertrophie, témoignant d'un état pagétoïde (obs. I).

Il existe en même temps des lésions des os de la face, qui consistent soit en hypertrophies diffuses, soit en foyers d'ostéite fibreuse, soit encore en kystes des mâchoires. Lorsque ces lésions sont extrêmement

avancées, que la fibrose est très développée, les images sont très floues et c'est à peine, si l'on distingue le contour des os du bassin.

IV. — SYNDROME HUMORAL

Le syndrome humoral va de pair avec les troubles osseux. Les modifications pathognomoniques de l'ostéite fibrokystique sont celles, qui portent sur le bilan calcique. L'augmentation de la calcémie, notée par MANDL, a paru à la plupart des auteurs constituer le critère essentiel de la maladie de Recklinghausen. Le plus souvent l'hypercalcémie se maintient entre 120-230 milligr. (LIÈVRE, MANDL citent 188 milligr., GOLD 120-230 milligr., BAAR, BULGER 160 milligr., SNAPPER 260 milligr. Mais cette hypercalcémie s'observe aussi dans d'autres affections telles que le rhumatisme chronique (BELGORODSKI) la sclérodermie, la goutte (COATES, HOROWITZ); la leucémie (CROWN-ROTH); les tumeurs malignes du squelette (BARRENS-CHEEN).

A remarquer que la calcémie paraît normale dans l'ostéite fibreuse localisée et dans la maladie de Paget. Lorsqu'on hésite avec les maladies telles que l'ostéite fibreuse localisée, les kystes essentiels osseux, la maladie de Paget, la constatation d'une hypercalcémie a une très grande valeur pour faire pencher la balance en faveur d'une ostéose fibreuse généralisée.

L'hypercalcémie n'est pas constante; de fortes variations de la calcémie s'observent en quelques jours et l'on peut passer d'une calcémie pas très élevée à

une hypercalcémie marquée (BARR, BULGER, DIXON). Très souvent il ne faut pas se fier à des dosages isolés, mais les multiplier avant de découvrir le trouble calcique.

Le régime détermine des modifications de la calcémie. Un régime pauvre en calcium correspond, chez un malade de HUBBARD et WENTWORTH à une calcémie de 119 milligr., tandis qu'un régime pauvre en calcium détermine une calcémie de 127 milligr. Il se peut que les augmentations plus marquées de la calcémie, soient en rapport avec les poussées évolutives de la maladie. Les chiffres de calcémie que l'on rapporte correspondent à des dosages du calcium sur le sérum et du calcium ionisé. On a autrefois supposé, qu'une acidification de l'organisme pouvait déterminer une dissolution des sels calciques du squelette. Aussi était-il intéressant d'étudier la réserve alcaline et le pH sanguin, ce que nous avons fait dans l'observation I. Les chiffres trouvés sont sensiblement normaux.

L'ostéite fibro-kystique généralisée s'accompagne habituellement d'une élimination massive du calcium par les urines, dont la constatation est facile et le caractère pathologique évident.

L'hypercalciurie peut osciller entre 300 et 1.300 milligr. par 24 heures. Elle se manifeste par un aspect laiteux des urines de sorte, que les parois du vase où elles sont recueillies paraissent avoir été badigeonnées à la chaux.

L'élimination du calcium par les fèces est relativement faible par rapport à l'élimination du calcium

par les urines. Si l'on essaie de tirer une conclusion de différentes observations publiées, on voit que l'exagération de l'élimination calcique est constante dans la maladie de Recklinghausen, mais les chiffres ne sont point invariables chez un même malade. Les fortes éliminations du calcium paraissent être parallèles aux poussées du processus pathologique.

Une forte hypercalciurie et surtout un bilan calcique fortement négatif constaté par la seule comparaison du calcium ingéré et du calcium urinaire constitue un élément en faveur de l'ostéite fibro-kystique généralisée.

V. — SYMPTOMES VISCÉRAUX

Les symptômes urinaires tiennent souvent une grande place dans le tableau clinique. La polyurie est assez fréquente. Elle est la résultante de la calciurie où elle est peut-être comme suggère LIÈVRE, sous la dépendance de la lésion parathyroïdienne, en raison de l'action diurétique de l'extrait parathyroïdien (?). Est-elle due à une sclérose rénale d'origine artérielle? Tous ces mécanismes sont plausibles.

La lithiase rénale est d'une fréquence inusitée; elle est la conséquence de l'hypercalciurie. Tantôt elle évolue silencieusement, tantôt elle donne lieu à des coliques néphrétiques (MAY, AIMÉ, LANGLOIS, M.-P. WEIL).

Les symptômes digestifs paraissant en rapport avec les troubles du métabolisme calcique consistent en crises gastriques, ressemblant aux crises tabéti-

ques prises parfois pour des poussées de cholecystite; Ces crises sont dues à une véritable lithiasé calcique de l'estomac (PALIER).

Les signes neuromusculaires sont fréquents: on constate chez les malades une asthénie, évoquant l'asthénie addisonnienne si bien que leur impotence fonctionnelle n'est point en rapport avec les déviations osseuses et des lésions du système nerveux. Les réflexes sont normaux ou diminués. L'hypotonie musculaire est accentuée. BARR, BULGER, DIXON, LIÈVRE constatent une grande laxité ligamento-musculaire.

L'atrophie musculaire légère du début s'accroît avec le progrès de la maladie et peut jouer un rôle dans l'impotence du malade.

L'hypoexcitabilité électrique a été notée par BULGAR, DIXON. La chronaxie a été étudiée chez le malade de SAINTON, BOURGUIGNON et BLUMEN. Elle était très diminuée, symptôme opposé à celui, qu'on observe dans la tétanie. La diminution de la chronaxie portait sur les muscles et les nerfs.

Les symptômes cardiovasculaires peuvent être la conséquence des troubles gastriques; ils consistent en tachycardie, palpitations, malaise précordial. Mais il en est qui dépendent incontestablement d'une calcification artérielle, démontrée par HUBBARD et WENTWORTH.

L'exploration de la région parathyroïdienne à la palpation ne donne pas toujours des résultats positifs.

ÉVOLUTION

L'évolution est assez rapide. Si la thérapeutique n'intervient pas, les malades succombent soit à la cachexie, soit à des accidents urémiques, soit à des accidents cardiaques, soit à des infections intercurrentes.

CHAPITRE III

DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL DE L'OSTÉOSE PARATHYROIDIENNE

Dans la pratique le diagnostic différentiel de l'ostéite fibro-kystique généralisée ne nous paraît pas difficile. On peut dire, qu'à l'heure actuelle, chaque fois que le problème sera posé, il pourra être résolu avec certitude. Les différents examens dont nous disposons, examen clinique, chimique et surtout radiologique nous permettent de trancher le diagnostic dans un sens ou dans l'autre.

Le diagnostic différentiel se pose presque toujours à propos des des signes osseux. Dans la pratique on doit discuter tantôt le diagnostic d'une ostéopathie localisée, tantôt d'une ostéopathie diffuse (maladie de Paget, ostéopathie de carence, fragilités constitutionnelles).

OSTÉOPATHIE LOCALISÉE

1° Le kyste essentiel de l'os, affection de l'enfance et de l'adolescence, n'entraîne aucun trouble de l'état général. Il se révèle par une douleur moins accentuée que dans la maladie de Recklinghausen, par une tu-

méfaction régulière, fusiforme et parfois par une fracture spontanée survenue après un traumatisme léger.

Le siège le plus fréquent du kyste essentiel est le bulbe de l'os, à proximité du cartilage de conjugaison; le kyste de l'extrémité supérieure du fémur est le plus fréquent. L'examen radiologique est très caractéristique: le kyste se révèle comme une cavité régulière, circulaire, ovale ou fusiforme qui peut élargir légèrement la silhouette de l'os, mais qui n'entame nullement sa surface; à l'intérieur de la cavité on trouve un liquide séreux, séro-sanguin ou visqueux. Le périoste ne présente jamais de réaction.

Cette lésion solitaire est bénigne, elle ne récidive pas; elle est souvent le siège de fracture; mais si le kyste est traité: ouvert, curetté ou comblé avec des greffes, la guérison est d'ordinaire parfaite.

Certaines images géodiques de l'ostéite fibro-kystique sont analogues à celles du kyste osseux essentiel; mais habituellement dans l'ostéite fibro-kystique de Recklinghausen, l'os voisin présente des lésions: décalcification diffuse, petites géodes juxtaposées, élargissement de la cavité médullaire, aspect vermoulu du cortex, etc.

Le kyste essentiel ne s'accompagne jamais de lésion parathyroïdienne et on ne trouve pas des troubles hormonaux.

2° On désigne sous le nom d'ostéite fibreuse localisée (NOVÉ-JOSSERAND et TAVERNIER) une lésion dont les caractères généraux sont ceux de kystes essentiels de l'os, mais dont le contenu au lieu d'être

liquide, est constitué par un tissu blanchâtre, fibroïde; histologiquement il s'agit de tissu fibreux, il y existe presque toujours des myéloplaxes, mais ceux-ci sont en quantité très variable, tantôt presque absents et tantôt abondants. Dans ce dernier cas la lésion mériterait d'être décrite sous le nom de tumeur à myéloplaxes.

Les signes extérieurs sont les mêmes que ceux du kyste essentiel des os, mais les signes radiologiques s'en distinguent nettement par leur diffusion. Une épiphyse entière ou toute l'extrémité d'une diaphyse est atteinte par le processus; on y voit d'ordinaire des géodes, juxtaposées, constituées par des zones claires, irrégulières que séparent de fines trabécules osseuses. La cavité médullaire est élargie; dans de vastes régions de l'os, le tissu compact est réduit, rarifié ou disparu. L'ostéite fibreuse localisée peut être confondue avec le stade initial de la forme généralisée. C'est sur l'examen du reste du squelette et sur la recherche des signes chimiques, électriques, viscéraux, que doit se fonder le diagnostic.

Les kystes osseux localisés présentent au niveau de leurs parois les caractères anatomiques voisins de ceux de la maladie de Recklinghausen à forme généralisée, mais ils se distinguent de lésions de cette maladie par l'intégrité des régions voisines, par leur étiologie, par leurs symptômes, absence des troubles endocriniens et surtout des troubles du bilan calcique, par la conservation d'un parfait état général, par leur caractère solitaire et par les résultats favorables du traitement local.

OSTÉOPATHIES DIFFUSES

1° *Ostéite déformante de Paget*

La doctrine de l'unicité de la maladie de Paget est soutenue par les auteurs allemands. En France André LERI avait tendance à faire rentrer la maladie de Paget dans le cadre de la maladie de Recklinghausen. En effet, il existe des cas comme ceux de SICARD et CHAUVEAU, de LASSÈRE et PIÉCHAUD, SAINTON et MILLOT, où les malades sont pagétiques par leur crâne et certains de leurs os et recklinghausiens par leur bassin et autres os. Ce fait n'est pas même contesté par les dualistes. Les auteurs dualistes et entre eux SNAPPER s'appuient sur les éléments suivants pour individualiser ces deux maladies.

	Maladie de Recklinghausen	Maladie de Paget
Etiologie	Ostéose parathyroïdienne.	Terrain syphilitique.
Age d'apparition	Jeunes, parfois enfants.	Sujets âgés, vieillards.
Aspect du squelette . . .	Formations kystiques, prédominance des lésions à la face, fractures spontanées fréquentes.	Pas de foyers kystiques, prédominance des lésions au crâne, fractures spontanées rares.

	Maladie de Recklinghausen	Maladie de Paget
Manifestations cliniques		
coexistantes	Hyperthermie locale rare et moins marquée, syndrome endocrinien : existence d'un adénome parathyroïdien, métastases calcaires : lithiase rénale.	Hyperthermie locale fréquente et marquée, pas d'adénome, artério-sclérose généralisée, néphrite chronique, urémie, bruit de galop, aortite.
Constatations cliniques.	Hypercalcémie, hypercalciurie, bilan calcique négatif.	Pas de modification du métabolisme calcique.
Aspects radiologiques .	Décalcification osseuse, élargissement de la médullaire, formations kystiques, fractures.	Aspect ouaté, stratifié des os, atteinte élective de la corticale, pas de formations kystiques volumineuses, mais petites géodes.
Evolution	Progressive cachectisante.	Lente, avec des rémissions.

Mais d'après SAINTON il serait encore prématuré de dissocier ces deux maladies, par leurs lésions, par certains de leurs aspects cliniques, qui paraissent révéler des processus analogues.

2° Ostéopathies de carence (*Maladie de Barlow, etc.*)

Le diagnostic ne présente pas de difficultés. Ici intervient le facteur étiologique, les conditions vicieuses

d'alimentation et d'habitation. Les douleurs et l'impotence contraste avec le degré atténué des signes physiques. Les os des membres conservent leur forme générale, sauf chez l'enfant et l'adolescent (ostéomalacie juvénile). Dans ce dernier cas, grosses déformations osseuses, courbures de grand rayon, tassement de la colonne vertébrale qui devient cyphotique.

Le squelette est douloureux à la pression, mais il n'y a pas de géodes.

Les radiographies montrent une transparence de l'os avec augmentation des espaces intratrabéculaires. C'est une image d'atrophie osseuse, qui ne comporte pas de remaniement.

Les ostéopathies de carence se caractérisent beaucoup plus par des signes neuromusculaires, que par des lésions osseuses. Le signe le plus caractéristique de l'ostéopathie de carence réside dans leur association habituelle avec la tétanie; c'est là un élément qui permet d'éliminer la maladie de Recklinghausen.

Dans les ostéopathies de carence, il existe de l'hypocalcémie et de l'hyperexcitabilité électrique, c'est-à-dire deux manifestations exactement contraires à celles de l'ostéose parathyroïdienne.

L'ostéomalacie puerpérale, objet parfois de confusion avec la maladie de Recklinghausen détermine des tassements osseux au niveau du bassin. On constate une notable hypocalcémie, qui est un trouble du métabolisme calcique au cours de la grossesse.

3° *Fragilités constitutionnelles*

Si des fractures spontanées se produisent chez un individu jeune à des intervalles rapprochées, le problème de fragilité osseuse constitutionnelle se pose.

On pense à la maladie de Lobstein. Mais la maladie de Lobstein apparaît dès les premières années de l'existence. Le diagnostic de fragilité osseuse constitutionnelle ne doit être porté que si on connaît le caractère familial de la maladie ou si on révèle les symptômes associés à cette fragilité connus sous le terme de « syndrome de Van der Hoeve » (les fragilités osseuses constitutionnelles avec sclérotiques bleues, surdité, déformation du crâne.

A l'examen radiologique, les os ne présentent pas de lésions importantes dans les zones de fracture, mais les diaphyses sont souvent claires et transparentes.

La fracture dans la fragilité osseuse constitutionnelle est sous-periostée, contrairement à ce qu'on observe dans la maladie de Recklinghausen.

CHAPITRE IV

ÉTIOLOGIE ET PATHOGÉNIE

L'étiologie et la pathogénie de la maladie de Recklinghausen est encore mal éclaircie. Nous passerons en revue les différentes conceptions qui ont été envisagées.

Lorsque RECKLINGHAUSEN décrivit en 1891 la maladie qui porte son nom, il confondait cette maladie avec toute une série d'ostéopathies telles que la maladie de Paget, l'ostéomalacie ou la *Léontiasis ossea*. En 1911, poursuivant ses études sur l'histogénèse des ramollissements osseux, il considéra, que la maladie portant son nom était un processus particulier de calcification et décalcification, greffé sur un terrain ostéomalacique et déterminant les formations caractéristiques de l'ostéose fibro-kystique.

Le substratum de ce processus était inflammatoire et les lésions initiales étaient à point de départ médullaire et conditionnées par la distribution vasculaire.

A la même époque LOOSER a incriminé les traumatismes comme origine de l'ostéose fibro-kystique. Il partait de cette constatation, que les hématomes in-

tramédullaires peuvent engendrer des formations kystiques ou tumorales. Quand le squelette est affaibli par une affection comme l'ostéomalacie ou le rachitisme, une simple incurvation détermine une rupture vasculaire et une hémorragie de la moelle osseuse.

LOOSER suppose donc pour la maladie de Recklinghausen une autre maladie préparante primitive.

LANNELONG et FOURNIER ont soulevé l'hypothèse du rôle de la syphilis à l'origine de l'ostéose fibrokystique. André LERI a même publié un cas de fibroostéite généralisée avec B. W. positif et une amélioration après un traitement antisiphilitique.

M. ACHARD dans une leçon clinique sur la forme généralisée de la mal. de Reckl., considérant que les lésions osseuses peuvent être engendrées par des lésions du système nerveux central, s'est demandé, si ces dernières ne se trouveraient pas parfois à l'origine de certains cas d'ostéo-fibrose kystique.

D'autres auteurs ont trouvé des diplocoques et staphylocoques à l'intérieur des kystes et ont émis l'hypothèse d'une nature infectieuse.

Dans une deuxième période s'est établie la notion d'une relation entre les troubles osseux et les lésions des glandes endocrines, des parathyroïdes en particulier.

En 1907, LOTSCH a admis le rôle provocateur des glandes à sécrétions internes dans les troubles de l'ostéogenèse. On connaît les rapports étroits de causalité, qui existent entre certaines lésions endocriniennes et certaines maladies osseuses : les lésions hy-

pophysaires provoquant l'acromégalie, les lésions thyroïdiennes entraînant le nanisme, les lésions ovariennes se compliquant d'ostéomalacie puerpérale, la castration précoce étant suivie d'un allongement des membres. Mais pour la production de la maladie de Recklinghausen, LOTSCH hésitait à désigner la glande en cause et pensait seulement au syndrome d'insuffisance pluriglandulaire.

C'est ASKANAZY, qui en 1904 trouvait un adénome parathyroïdien à l'autopsie d'un malade atteint d'ostéite fibro-kystique a soupçonné une relation entre cette lésion et le syndrome osseux. Mais ce n'est vraiment, qu'en 1906, qu'ERDHEIM constata sur les dents des rats parathyroïdectomisés des troubles de calcification se présentant sous forme d'ilôts blanchâtres, formant un croissant étendu de la base à la pointe de la dent. ERDHEIM étudie l'anatomie des glandes parathyroïdes chez l'homme à l'état normal et dans les différentes conditions pathologiques, particulièrement dans le cas d'une ostéomalacie.

Il trouve dans cette dernière ostéopathie des modifications des parathyroïdes présentant alors des nodules hyperplasiques formées de cellules parathyroïdiennes principales foncées et les interprète comme la traduction d'un hyperfonctionnement réactionnel destiné à enrayer ou à guérir la lésion osseuse; il s'agirait d'une hypertrophie du travail ou d'hypertrophie compensatrice. Par conséquent d'après ERDHEIM l'hypertrophie parathyroïdienne n'est pas la cause de l'ostéopathie, mais au contraire, c'est cette dernière qui détermine l'hyperfonctionnement com-

pensateur des parathyroïdes. A l'origine ERDHEIM n'appliquait cette théorie qu'à l'ostéomalacie et au rachitisme. Ce ne fut que plus tard qu'elle fut étendue à l'ostéose fibro-kystique. La plupart des auteurs se sont ralliés à cette théorie.

La question est rentrée dans une troisième période avec les recherches de MANDL de Vienne. Fait curieux, c'est en s'appuyant sur la conception de l'insuffisance des parathyroïdes, que MANDL fut amené à mettre en cause l'hyperparathyroïdie.

Si la théorie d'Erdheim était juste, il suffirait d'administrer aux sujets atteints d'ostéose fibro-kystique de l'extrait parathyroïdien pour les guérir. On leur fournirait ainsi le supplément d'éléments sécrétoires, dont ils ont besoin.

Pour contrôler cette conception MANDL eut recours à une autre méthode. Chez un malade atteint d'ostéite fibro-kystique généralisée il eut recours à la greffe des parathyroïdes humaines, prélevées chez un sujet mort accidentellement et fut surpris de voir une aggravation de la maladie.

Par contre l'ablation d'une parathyroïde augmenté de volume est suivie d'une amélioration impressionnante. Par ses expériences MANDL a démontré que l'altération parathyroïdienne n'est plus un effet secondaire à l'ostéopathie. Tout au contraire le *primum movens* de la maladie de Recklinghausen est formé par l'altération parathyroïdienne. La théorie d'ERDHEIM ne peut s'appliquer au cas mentionné plus haut. Il faut noter qu'ERDHEIM l'appliquait au rachitisme et à l'ostéomalacie et que si différents au-

teurs l'ont admise pour l'ostéite fibreuse généralisée, ERDHEIM lui-même n'a pas formulé cette interprétation.

La conclusion de MANDL s'imposait : l'hypertrophie ou l'hyperplasie adénomateuse était à la base du trouble osseux de l'ostéite fibro-kystique généralisée.

Mais certaines lésions osseuses semblables à celles avec lesquelles coexistent des lésions glandulaires typiques, peuvent exister sans aucune modification de l'appareil parathyroïdien. Notre observation I est un exemple qui s'inscrit contre la constance de l'adénome parathyroïdien dans l'ostéite fibro-kystique grave. On connaît dans la bibliographie quatre observations intéressantes de MANDL (deux cas), GOLD (deux cas), HANNON et HARTWICH dans lesquels on signale que l'adénome parathyroïdien fut recherché en vain.

Dans l'observation de MANDL (deuxième cas), l'ablation de deux parathyroïdes normales a transformé favorablement l'état général, la décalcification osseuse et le métabolisme minéral.

De telles observations confirment, qu'il s'agit d'un syndrome d'hyperfonctionnement parathyroïdien, mais font mettre en doute la liaison constante de l'ostéose parathyroïdienne avec une véritable tumeur glandulaire. On peut supposer que la réduction opératoire suffit à diminuer la quantité d'hormone circulante. Mais LIÈVRE suppose que les recherches négatives des tumeurs parathyroïdiennes ne prouvent pas l'absence d'une telle tumeur. Ces tumeurs peuvent être très petites et siéger à l'intérieur du tissu parathyroïdien; il estime aussi, que les recherches sont

malaisées, parce qu'il existe du tissu parathyroïdien dans le médiastin jusqu'au contact de la crosse de l'aorte.

En résumé, on observe dans la plupart des cas la présence de l'adénome parathyroïdien dans l'ostéite fibro-kystique généralisée, mais dans certains cas les recherches d'un adénome parathyroïdien sont vaines. Il est à retenir que dans les deux cas les manifestations cliniques et humorales sont identiques et semblent être conditionnées par un hyperfonctionnement parathyroïdien.

COLLIP qui a isolé en 1925 l'hormone parathyroïdienne ne montre que l'injection brutale chez le chien d'une quantité excessive de cette hormone amène le syndrome qui porte son nom. Ce syndrome se traduit par l'abaissement des vomissements, une diminution des forces musculaires avec hypotonie, une fonte du système osseux accompagnée d'une hypercalcémie et d'une calciurie intense.

Plus convaincantes encore sont les expériences de JOFFRE et BODANSKY (1930) qui ont obtenu chez de jeunes chiens, à qui ils injectèrent de l'extrait parathyroïdien à doses croissantes et prolongées des lésions ostéodystrophiques fibreuses. Ils ont pu chez trois chiens, à qui ils ont injecté de l'hormone parathyroïdienne pendant six mois, obtenir une résorption accusée du tissu osseux, des fractures multiples, une substitution ébauchée de tissu fibreux avec dégénérescence médullaire. Ces lésions sont tout à fait analogues à celles qui ont été réalisées chez les animaux, par carence calcique vitaminique. MARINE,

LUCE, NONIDEZ observent chez les animaux : poulets, rats, ayant une alimentation pauvre en calcium, chez les poulets privés d'irradiation solaire et de vitamine D de l'hypertrophie des parathyroïdes.

La période de croissance est la plus favorable à la production expérimentale de l'ostéite fibreuse. Les effets d'intoxication parathyroïdienne s'observent même lorsque le calcium du sang est normal ou au-dessous de la normale. Les résultats obtenus doivent porter sur l'excrétion du calcium de l'urine plutôt que sur la calcémie.

Il résulte donc de faits cliniques et expérimentaux, que l'hyperparathyroïde est à la base de la forme généralisée de la maladie de RECKLINGHAUSEN. Cette hyperparathyroïdie est le plus souvent la résultante d'une hypertrophie adénomateuse et son expression clinique est semblable à l'intoxication parathyroïdienne expérimentale chronique.

Dans la maladie de Recklinghausen toutes les glandes ne sont point atteintes simultanément, une seule habituellement est le siège d'un adénome, deux sont rarement atteintes. Il est rarissime, que trois glandes soient adénomateuses simultanément (SAINTON).

L'ablation d'un adénome ou plus rarement de deux adénomes enraye immédiatement la marche de la maladie, comme le démontrent expérimentalement les résultats du traitement chirurgical; celui-ci modifie radicalement le métabolisme du calcium, parfois même il dépasse le but et déclenche les phénomènes d'hypoparathyroïdie (tétanie latente ou manifeste).

MÉCANISME DE L'ACTION PARATHYROÏDIENNE

Il est établi que les parathyroïdes agissent en troublant le métabolisme calcique, réalisant un véritable diabète calcique, une décalcification osseuse, la formation fibro-géodique et des métastases calciques hétérotopiques. Ces parathyroïdes agissent essentiellement par la libération du calcium osseux.

L'action de la parathyroïde normale sur l'assimilation calcique a été également invoquée mais les divers documents actuels ne démontrent pas l'existence d'une fonction calci-assimilatrice de la parathyroïde normale, dont le trouble pourrait léser le squelette.

Quelle que soit la cause de la libération des minéraux de l'os, le mécanisme de cette libération peut résider soit dans une modification des conditions locales (vasodilatation), soit dans une hyperactivité locale des ostéoblastes, soit dans une modification de la constitution physico-chimique du sang et liquides interstitiels ou enfin dans l'action directe d'hormones sur les minéraux du squelette.

En premier lieu (LIÈVRE), on peut éliminer l'hypothèse d'un trouble circulatoire des os. Cela peut s'observer dans l'ostéomalacie puerpérale où l'augmentation de la circulation du petit bassin détermine une décalcification prédominante des os iliaques, mais dans la maladie de Recklinghausen on ne conçoit pas un trouble vaso-moteur si intense, dont l'action serait aussi générale et aussi importante.

Il reste donc l'hypothèse d'une activité cellulaire anormale ou d'un mécanisme humoral. Tous les auteurs insistent sur la résorption lacunaire due aux myéloplaxes, sur l'abondance extrême de ces éléments considérés comme pathologiques et sur la prolifération du tissu fibreux. Le mécanisme de l'ostéoclasie était opposé à celui de l'halistérèse, qui semblait l'apanage d'autres décalcifications et en particulier de l'ostéomalacie. On peut également concevoir, que sous l'influence hormonale, l'activité myéloplaxique et fibroblastique soit exagérée ou même que l'activité des cellules osseuses et des ostéoblastes soit déviée et que ces éléments acquièrent un pouvoir ostéolytique. Deux objections à une théorie purement humorale se présentent : l'existence quasi générale d'une résorption lacunaire intense et les calcifications métastatiques peu compatibles avec l'hypothèse d'une simple solubilisation excessive du calcium.

CHAPITRE V

TRAITEMENT

Le diagnostic posé d'ostéite fibro-kystique à forme généralisée avec hypercalcémie, l'exploration des parathyroïdes s'impose; elle amènera très souvent la découverte d'une tumeur; l'extirpation de celle-ci sera suivie d'immédiate transformation des symptômes fonctionnels, provoquera la récalcification du squelette et déterminera souvent une très sensible amélioration.

Si on se trouve en présence d'une hyperplasie diffuse de l'appareil parathyroïdien, on essaye de réduire prudemment sa masse glandulaire.

Si, comme ce cas c'est produit dans notre observation I, les recherches d'un adénome ou d'une modification quelconque tumorale des parathyroïdes n'ont donné aucun résultat, la simple ligature des deux artères thyroïdiennes inférieures peut agir favorablement sur l'évolution ultérieure de la forme généralisée de la maladie de Recklinghausen.

Les douleurs spontanées s'atténuent, les os deviennent moins douloureux à la palpation, la faiblesse musculaire et l'impotence fonctionnelle sont moins

dres; la marche, qui était impossible se rétablit, l'état général s'améliore, le poids augmente considérablement (LIÈVRE).

Il y a en général un abaissement de la calcémie. Il y a même parfois une chute brusque de la calcémie qui amène parfois des accidents parathyréoprives consistant en tétanie. Ces accidents sont enrayés par l'ingestion ou injection intraveineuse du sel de calcium et par injection simultanée d'hormone parathyroïdienne.

Si l'exploration parathyroïdienne a été négative et le diagnostic néanmoins certain, on peut tenter l'ablation d'une partie de l'appareil parathyroïdien normal. (HANNON, DU BOIS, BAUER). Cette diminution du parenchyme glandulaire a pu être suivie d'effets favorables.

La radiothérapie sur la région parathyroïdienne a été tentée avec succès par WEIL de BRESLAU dans un cas d'ostéite fibro-kystique, 1922. Dans le cas de SNAPPER et BOEVE les rayons X ont comblé les cavités géodiques, mais la maladie continua à progresser et ne fut arrêtée que par l'ablation de l'adénome parathyroïdien.

SAINTON et DAUSSET ont employé les rayons X comme complément d'une intervention chirurgicale. Ils paraissent avoir obtenu une heureuse action sur l'évolution clinique. Comme autre traitement médical on a essayé l'insolation, les rayons ultraviolets, l'ergostérol irradié, le gluconate de calcium. Ces médications sont suivies de résultats satisfaisants, passagers et doivent être comprises comme des moyens adju-

vants certainement utiles au cours de la phase post-opératoire.

Par analogie avec l'ostéomalacie on a cherché à s'adresser à la chirurgie ovarienne, notamment à la castration, mais l'ovariectomie bilatérale est toujours restée sans résultats.

CONCLUSIONS

1° Les origines et le mécanisme par lequel se produit la maladie de Recklinghausen sont multiples. Cette maladie est la plupart du temps de cause endocrinienne.

2° La forme généralisée de la maladie de Recklinghausen est une intoxication par hyperparathyroïdie.

3° La coexistence de cette hyperparathyroïdie avec une lésion adénomateuse des parathyroïdes n'est pas toujours certaine.

4° La forme généralisée se caractérise par :

a) Une calcémie élevée et une calciurie intense, due à la décalcification très marquée du squelette.

b) Les signes radiologiques : décalcification intense de tout le squelette, dislocation des trabécules, boursofflure des os, amaïncissement de la lame compacte, présence des kystes ou géodes et transformation fibreuse de la moelle et du tissu compact.

c) Une évolution rapide, grave, inexorable, qui peut être entrecoupée des rémissions passagères.

5° Le diagnostic entre la maladie de Recklinghausen et la maladie de Paget se base sur la symptomatologie humorale. Dans le cas douteux il faut explorer la région parathyroïdienne en recherchant soit à

la palpation, soit après incision exploratrice s'il n'existe pas de tumeur soupçonnable.

6° Dans la forme généralisée de Recklinghausen l'exploration chirurgicale méthodique des parathyroïdes s'impose. L'ostéose fibro-kystique multiple n'est donc justiciable, que d'une thérapeutique utile: la parathyroïdectomie partielle, consistant en ablation de la parathyroïde adénomateuse ou d'une partie des parathyroïdes normales (cas du HANNON DU BOIS), associée toujours avec une ligature des deux artères thyroïdiennes inférieures.

7° Comme adjuvants après la parathyroïdectomie essayer un traitement récalcifiant: gluconate de chaux, huiles irradiées toutes les fois qu'il n'y aura pas d'hypercalcémie.

VU:

Nancy, le 12 Juin 1935.

Le Président de Thèse,

L. CAUSSADE.

VU ET APPROUVÉ:

Nancy, le 12 Juin 1935.

Le Doyen de la Faculté de Médecine,

L. SPILLMANN.

VU ET PERMIS D'IMPRIMER:

Nancy, le 13 Juin 1935.

Le Recteur de l'Académie,

L. BRUNTZ,

Président du Conseil de l'Université.

BIBLIOGRAPHIE

- ACHARD (C.) et THIERS (J.). — Ostéite fibreuse vacuolaire (Ostéopathie de Recklinghausen) *B. et M. Soc. Méd. Hôp.*, 41, 1925, 1019-1024.
- BARR, BULGER, DIXON. — Hyperparathyroidism. *J. of Am. Med. Ass.*, 92, 1929 A, 9518-952.
- BLUMEN. — Contribution à l'étude de la maladie osseuse fibro-kystique de Recklinghausen. Thèse Paris, 1931.
- BODANSKY AND JAFFE. — Parathormone overdosage and serum calcium and phosphorus in experimental chronic hyperparathyroidism leading to ostitis. *J. of experim. Med.* 53, 1931, 591-604.
- CANER. — A propos d'un cas de maladie osseuse de Recklinghausen. Thèse Paris, 1930.
- COLLIP. — The calcium mobilizing hormone of the parathyroid glands. *J. of Am. Ass.* 88, 1927, 565-566.
- CHAUVEAU. — De l'ostéite fibro-géodique Type Recklinghausen. Thèse Paris, 1925.
- ERDHEIM. — Zur normalen und pathologischen Histologie bei der Glandulae thyroideae, parathyroideae und Hypophysis. *Zieglers Beitrag z. path. Anat. u. allg. Path.*, 33, 1903, 158-236.
- GOLD. — Excision des tumeurs parathyroïdiennes dans une ostéite fibreuse. *Wien. Med. Wochenschrift*, 77, 1927, 1734.
- HUBARD et WENTWORTH. — A case of metastatic calcification associated with chronic nephritis and hyperplasia of the parathyroids. *Proc. Soc. Exp. Biol. and Med.* 18, 1921, 307.
- KIENBÖCK. — Über die sogenannte « Ostitis fibrosa ». *Fortschritte a. d. Geb. d. Röntgenstr.*, 41, 1930, 34-38.
- LERI (André). — La maladie osseuse de Recklinghausen. *Bull. Med.*, 43, 1929, 613-634.
- LERI (A.), LAYANI, LIÈVRE et WEIL. — Un cas d'ostéite fibro-kystique à évolution progressive traité par la parathyroïdectomie. *B. M. Soc. Méd. Hôp.*, 46, 1930, 1881-1890.
- LERI, FAURE-BEAULIEU et RUPPE. — Maladie osseuse fibro-kystique de Recklinghausen. *B. M. Soc. Méd. Hôp.*, 39, 1923, 1603-1612.
- LIÈVRE. — Ostéose parathyroïdienne et les ostéopathies chroniques. Thèse Paris, 1931.

- LOTSHC. — Über generalisierte Ostitis fibrosa mit Tumoren und Cysten. *Arch. f. Kli. Chir.*, 107, 1915, 1-137.
- LERROUX et CHAUVEAU. — Ostéite fibro-géodique généralisée (type Recklinghausen). *B. Assoc. franç. pour l'Etude du Cancer*, 14, 1925, 256-262.
- LERICHE et JUNG. — Des effets de la résection d'une des artères thyroïdiennes inférieures sur la calcémie et sur la symptomatologie fonctionnelle dans un cas de polyarthrite ankylosante. *Gaz. Hôp.*, 103, 1930, 1733-1736.
- LOOSER. — Über die Cysten und braunen Tumoren der Knochen. *Deutsche Zeitschr. f. Chir.*, 189, 1924, 113-188.
- Zur Pathogenese der Ostitis fibrosa V. Recklinghausen. *Verhandl. der deutsch. pathol. Gesellschaft*, 21, 1926, 91-93.
- MAY. — Le syndrome d'hyperfonctionnement des parathyroïdes. *Revue crit. de Path. et Ther.*, 1, 1930, 177-188.
- MAC CALLUM. — Tumor of the parathyroid glands. *Brit. Med. J.*, 1906, 11, 1282-1286.
- MIKULICZ. — Discussion de la communication de Haberer. *Centralbl. für Chir.*, 31, 1904, 1623-1634.
- MOREL. — Les parathyroïdes. Paris, 1912, p. 345.
- QUICK AND HUNSBERGER. — Hyperparathyroidism; the clinical picture in far advanced stage. *J. of. am. Med. asso.*, 96, 1931, 745-751.
- LUCIEN, RICHARD, PARISOT. — Traité d'endocrinologie, vol. II, p. 315-334.
- SAINTON et MILLOT. — Les lésions osseuses et parathyroïdiennes dans la maladie de Recklinghausen. *Ann. d'Anat. Path.*, 8, 1931, 70-77.
- SAINTON. — Les syndromes parathyroïdiens. *Paris Médical*, 21, 1931, 70-77.
- Hyperparathyroïdie et syndromes osseux 1932. *Journal médical français*, p. 1-13.
- SNAPPER. — Maladies osseuses et parathyroïdes. *Ann. de Méd.*, 29, 1931, 201-221.
- RECKLINGHAUSEN. — Die fibroese oder deformierende Ostitis. *Festschrift der Assistenten Virchow*, 1891.
- WILDER. — Hyperparathyroidism: tumor of the parathyroid glands associated with ostitis fibrosa. *endocrinology*, 13, 1929, 103-110.
-

PLANCHE I

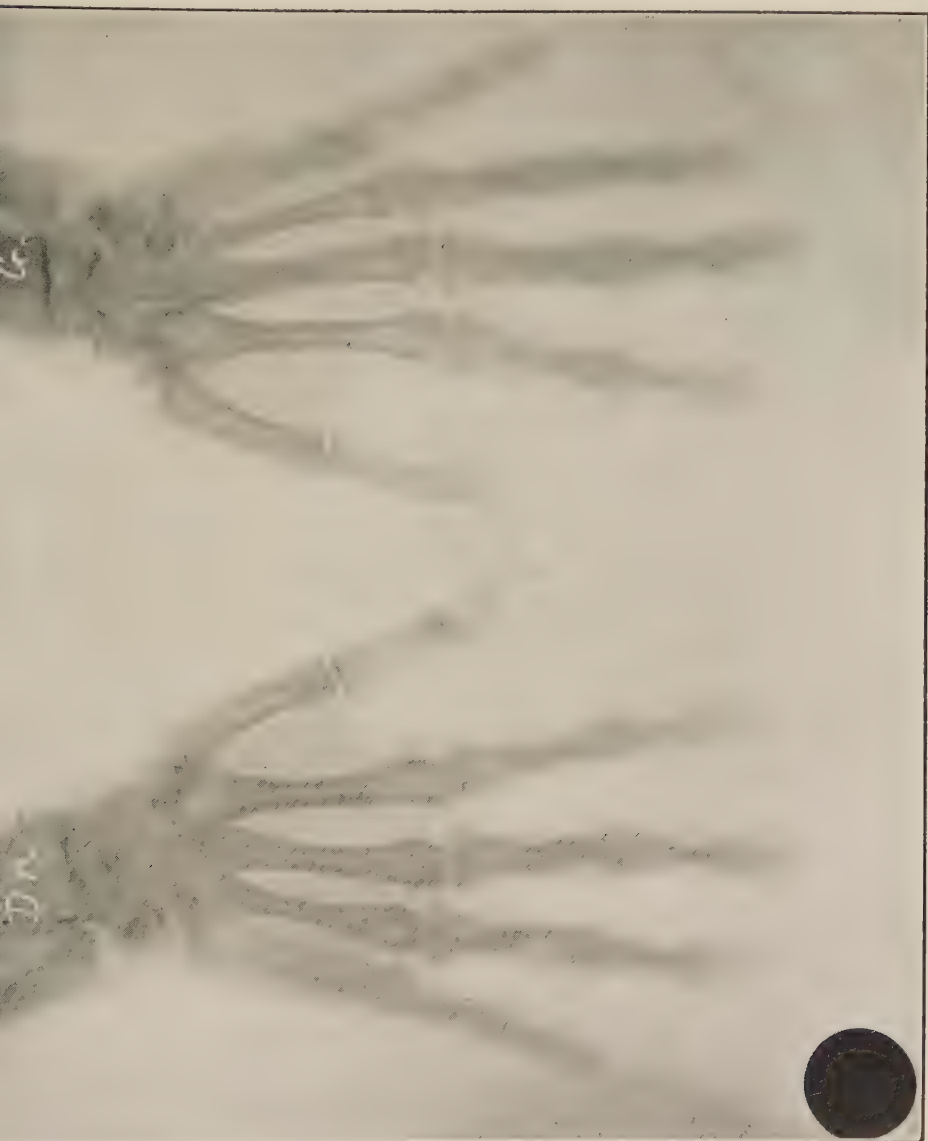






TABLE DES MATIÈRES

	Pages
INTRODUCTION	7
CHAPITRE PREMIER. — <i>Observations</i>	13
CHAPITRE II. — <i>Symptomatologie</i>	23
CHAPITRE III. — <i>Diagnostic différentiel de l'ostéose</i> <i>parathyroïdienne</i>	33
CHAPITRE IV. — <i>Etiologie et pathogénie</i>	40
CHAPITRE V. — <i>Traitement</i>	49
CONCLUSIONS	52
BIBLIOGRAPHIE	54
